Lane Medical Library

Aus der medicinischen Klinik zu Kiel.

Ueber progressive Muskelatrophie nach cerebraler Kinderlähmung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde

der medicinischen Facultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Hubert Bisping,

approb. Arzt

aus Emsdetten i. W.

KIEL.

Druck von P. Peters.

1898.

Aus der medicinischen Klinik zu Kiel.

Ueber progressive Muskelatrophie nach cerebraler Kinderlähmung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde

der medicinischen Facultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Hubert Bisping,

approb. Arzt

aus Emsdetten i. W.

KIEL.

Druck von P. Peters.

1898.

No. 5.
Rektoratsjahr 1898/99.
Referent: Dr. Quincke.
Druck genehmigt:
Dr. Heller, z. Zt. Dekan.

Seinen teuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153521_0060

Eine ganze Anzahl von Fällen ist in der Litteratur beschrieben worden, wo nach in der Jugend abgelaufener, spinaler Kinderlähmung im späteren Alter sich eine progressive Muskelatrophie entwickelte. Meistens ist letztere wohl die spinale, der sogenannte „Typus Duchenne-Aran", oft aber auch die atypische Muskelatrophie; in dem von mir zu schildernden Falle, den ich im vorigen Jahre in der Kieler medizinischen Klinik zu beobachten, Gelegenheit hatte, und dessen Veröffentlichung mir Herr Professor Quincke gütigst gestattete, handelt es sich aber um Erb's Dystrophia muscularis progressiva und zwar nach cerebraler Kinderlähmung. Es ist dies eine seltene Combination; denn meines Wissens ist nur von Déjérine und vielleicht auch von Dr. Stern auf einen ähnlichen Fall hingewiesen.

A. M., Kaufmann aus Gross-Strelitz, 29 Jahre alt.

Die Eltern des Patienten sind an Schwindsucht gestorben. Von seinen 4 Geschwistern starben 3 ebenfalls an Schwindsucht, ein Bruder ist gesund.

Im Alter von 3 Jahren fiel Patient vom Tisch herunter und zog sich hierdurch eine Eiterung des linken Ellbogengelenkes zu, welche $^3/_4$ Jahre anhielt. Ein Jahr später trat plötzlich Lähmung des linken Armes und linken Beines auf. Ob Patient damals krank war, oder ob er Krämpfe hatte, weiss er nicht anzugeben. Im Alter von 7—10 Jahren will er dann epileptische Anfälle gehabt haben und zwar durchschnittlich zweimal in der Woche; dieselben verloren sich später. Die linken Extremitäten sollen dann im Wachstum und an Kraft sehr zurückgeblieben, besonders der linke Arm, dagegen die rechten Extremitäten sehr kräftig gewesen sein.

Wie Patient 25 Jahre alt war, traten zeitweise Schmerzen

und kriebelndes Gefühl in der rechten Schulter auf; später zogen sich die Schmerzen bis nach der Hand hin. Gleichzeitig oder wenigstens bald nachher trat eine Anschwellung der rechten Schulter auf; auch eine Abnahme der Kräfte machte sich dort bemerkbar. Patient selbst beachtete es jedoch wenig, wurde erst, als er wegen eines Fussgeschwüres sich einer Hospitalbehandlung unterzog, hierauf aufmerksam gemacht. Nach und nach wurde die Schulter dicker, die Kräfte derselben nahmen immer mehr ab. Der übrige Arm und die Finger blieben nach Angabe des Patienten unverändert. Im Alter von 27 Jahren traten auch Schmerzen im rechten Bein hinzu, gleichfalls Zuckungen, die durch das ganze Bein von oben nach unten gingen, besonders nach Anstrengungen. Genau lokalisieren kann Patient die Schmerzen nicht. Seine Form soll das Bein nicht verändert, an Umfang ebenso stark, wie vorher geblieben sein, dagegen an Kraft eingebüsst haben, so dass das linke Bein jetzt kräftiger ist wie das rechte, während früher das Umgekehrte der Fall war. Ob im Gesicht Veränderungen aufgetreten sind, weiss er nicht genau.

Status: Mässig kräftig gebauter Mann klagt über ziehende Schmerzen und Schwäche im rechten Arm und Bein. Die rechte Schulter ist nach vorn und unten verzogen. Deltoideus schwach an Kraft, obwohl er an Umfang recht bedeutend ist. Thorax ist rechts vorn etwas abgeflacht. Hinten stehen die Schulterblätter verschieden weit von der Mittellinie ab. Das linke hat anscheinend seine normale Lage; das rechte lässt seinen unteren Winkel stark nach hinten vorspringen. Während der innere Rand des linken Schulterblattes nur wenig nach oben von der Mittellinie divergiert (die Entfernung des unteren Schulterblattwinkels von den Processus spinosi beträgt 5,5, die des oberen 6,5 cm) geht der innere Rand des rechten stark nach oben und aussen; die Entfernung des unteren Schulterblattwinkels von der Mittellinie beträgt hier 9, die des oberen 12 cm.

Was die Funktion des Armes angeht, so kann er nach vorn gut gehoben werden, seitwärts nur bis zur Schulterhöhe. Passiv können alle Bewegungen im Schultergelenke gut ausgeführt werden. Das Heben der Schulter ist gut möglich, dagegen

kann sie nur unvollkommen zurückgenommen werden, da sich vorn der Pectoralis spannt. Levator anguli scapulae und Trapezius rechts sind zwar erhalten, aber nur in sehr dünnen Schichten. Sternalportion des Pectoralis nicht vorhanden, sie soll von Kindheit an nicht dagewesen sein. Serratus anticus major fehlt gleichfalls. Auch links ist der Trapezius und Levator scapulae etwas schwächer, schwächer wenigstens, als die übrigen Muskeln. R. Arm zeigt sonst keine krankhaften Veränderungen, keine Atrophie.

R. Bein kann gut bewegt werden. Motorische Kraft desselben herabgesetzt. Die Streckmuskulatur entschieden schwächer an Kraft, wie die des linken. Peronei sind atrophisch. Patellarreflex erhalten. Die Zehen werden stets in etwas extendierter Stellung gehalten.

L. Arm ist im Wachstum erheblich zurückgeblieben; macht, wenn er keinen Stützpunkt findet, fortwährend unwillkürliche, gleichförmige Bewegungen, sogenannte athetotische, so dass er entweder von der anderen Hand gehalten oder in der Tasche getragen werden muss. Beim Schlafen soll derselbe ruhig liegen.

Die l. Schulter ist nur wenig athrophisch. Die Muskeln sind sämmtlich vorhanden, fühlen sich fest an. Bewegungen im Schultergelenk sind nicht behindert.

Das l. Ellbogengelenk ist fast ganz ankylotisch. Es können nur sehr geringfügige Bewegungen in demselben (Beugung und Streckung) ausgeführt werden. Proximal- und distalwärts vom Gelenk 2 Narben. Das Ellbogengelenk wird stets in stark gebeugter Stellung gehalten, der Winkel beträgt 50 Grad.

Die l. Hand ist stark flectiert, so dass sie senkrecht zum Unterarm steht, ausserdem noch etwas ulnarwärts. Die Finger meist stark eingeschlagen. Active Bewegungen können im Handgelenk nicht ausgeführt werden; passive sind dagegen in vollem Grade ausführbar; doch hat man einen erheblichen Widerstand zu überwinden, da die Beuger sich stark anspannen. Die Muskeln des l. Arms sind alle erhalten, aber sehr schwach entwickelt.

L. Bein ist schwächer und kürzer, als das rechte; es liegt auch nicht ganz ruhig, sondern die Zehen bewegen sich zuweilen hin und her, besonders die grosse. Der Fuss steht in Equinus-

Stellung. Die Kraft im l. gleicht etwa der des r., obwohl ersterer an Muskulatur viel dünner ist.

Die Sensibilität ist wenigstens auf der r. Körperhälfte nicht herabgesetzt, auf der l. werden feine Berührungen nicht wahrgenommen, etwas gröbere dagegen meist gut.

An den inneren Organen sind krankhafte Veränderungen nicht erkennbar. Vielleicht ist das Atmungsgeräusch über der l. Spitze etwas während des Exspiriums verlängert.

Die r. Gesichtshälfte ist weniger entwickelt, wie die linke. Doch können alle Bewegungen der Gesichtsmuskeln gut ausgeführt werden, auch auf der l. Gesichtshälfte. Das Pfeifen geht nicht besonders gut, da die r. Hälfte des Mundes sich nicht so gut schliesst, wie die linke. Zunge wird gerade herausgestreckt, Pharynx gleichmässig gebaut. Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Die elektrische Untersuchung ergab folgendes Resultat:

Faradisation der Muskeln:

	links:	rechts:
Trapezius	90 R. A.	70 R. A. nur einige Teile vorhand.
Deltoides	30 R. A.	50 R. A.
Rhomboideus	40 R. A.	50 R. A.
Levator ang. scap.		Keine Zuckung.
Latissimus	50 R. A.	30 R. A.
Pectoralis major, Sternalportion	60 R. A.	Keine Zuckung.
Pectoralis major, Clavicularportion	70 R. A.	60 R. A.
Biceps	40 R. A.	90 R. A.
Triceps	nicht vorh.	50 R. A.
Extensor comm.		50 R. A.
Flexor „		50 R. A.
Kl. Handmuskeln		40 R. A.
Daumenmuskulatur		60 R. A.
Interorsei		40 R. A.
Gesichtsmuskeln	20 R. A.	40 R. A.
Erb'scher Punkt	20 R. A.	70 R. A.
Brachialis	80 R. A.	60 R. A.
Radialis		30 R. A.

	links:	rechts:
Medianus		50 R. A.
Ulnaris	40 R. A.	50 R. A.
Facialis	40 R. A.	40 R. A.

Galvanisation der Nerven.

N. brachialis		1 M. A.
„ radialis		2 M. A.
„ facialis	3 M. A.	4 M. A.

Drei verschiedene Krankheiten sind hier zu verschiedenen Zeiten aufgetreten und in ihrer Wirkung noch jetzt erkennbar:

1. Ellbogentrauma im 3. Jahre,
2. Cerebralerkrankung mit Hemiplegie im 4. Jahre,
3. Muskelatrophie im 25. Jahre.

Das Ellbogentrauma hat wegen der Ankylose an sich schon Atrophie der Armmuskeln bedingt aus Anlass der aufgehobenen Funktion.

Als weiteres, Atrophie veranlassendes Moment kam dann im 4. Jahre eine rechtsseitige, cerebrale Kinderlähmung hinzu. Dass es sich um diese gehandelt hat, sehen wir aus der hemiplegischen Form der Lähmung, die bei der Poliomyelitis nur äusserst selten vorkommt. Ferner beweist dies die erhaltene, wenn auch herabgesetzte electrische Erregbarkeit, die bei der spinalen Form stets vollständig aufgehoben ist. Die athetotischen Bewegungen des l. Armes und der l. Zehen finden wir sehr häufig nach cerebraler Kinderlähmung, gleichfalls die Contracturstellung der Hand. Auch die epileptischen Anfälle, die Patient in seinem siebenten Jahre bekam, werden oft nach dieser Erkrankung beobachtet, so dass wohl gar nicht daran zu zweifeln ist, dass es sich auch thatsächlich um die Residuen einer Encephalitis acuta handelt.

Über die weitere Diagnose „Dystrophia muscularis progressiva“ werden kaum Zweifel entstehen können, und zwar haben wir es allem Anscheine nach mit Erb's juveniler Form der Muskelatrophie zu thun. Diese Krankheit beginnt gewöhnlich erst nach der eigentlichen Kindheit, etwa in den Jahren kurz vor oder nach der Pubertätsperiode. Doch darf man darin nicht

so ausschliessend sein. In der neueren Litteratur sind zahlreiche Fälle veröffentlicht, wo die ersten Symptome sich erst im höheren Alter bemerkbar machten, „in einem Falle erst mit 50 Jahren“ (Fernholz [1]). Verhältnismässig häufig werden die Schultern und oberen Extremitäten zuerst befallen, wie auch im vorliegenden Falle. Nach Erb [2]) erkranken am Rumpf und den oberen Extremitäten fast regelmässig folgende Muskeln:

Pectoralis major und minor, Cucullaris, Serratus anticus major, Latissimus, später auch Triceps. Dagegen bleiben gewöhnlich normal: Sternocleidomastoideus, Levator scapulae, Coracobrachialis, Teretes, Deltoides, Supra- und Intraspinatus und, was im Gegensatz zur spinalen Muskelatrophie hervorgehoben werden muss, die kleinen Handmuskeln. Doch beobachtet man an diesen Muskeln nicht selten teils wahre, teils falsche Hypertrophie. So ist auch bei unserem Patienten der Deltoideus r. hypertrophisch, dagegen der Cucullaris, Pectoralis und Serratus anticus r. sehr atrophisch, fehlen sogar zum Teil, der Levator scapulae in geringem Grade geschwunden, während wiederum Sternocleidomastoideus, Supra- und Infraspinatus, Coracobrachialis und Teretes r. normal sind. Auch die r. Vorderarmmuskel sind im vorliegenden Falle freigeblieben, wie dies auch meistens bei dieser Krankheitsform gefunden wird. An der r. unteren Extremität sind vorzugsweise Quadriceps und die Peronei ergriffen, welches gleichfalls dem typischen Bilde entspricht. Nun entwickelt sich aber im Allgemeinen die Muskelatrophie symmetrisch. Dies ist hier nur an einigen Muskeln erkennbar, am Trapezius und Levator scapulae, die gleichfalls links etwas atrophiert sind. Die l. Schultermuskeln, also der Deltoideus, Supra- und Intraspinatus und Teretes, gleichfalls die l. Oberarm-, Unterarm- und Handmuskeln sind zwar auch atrophisch, dies ist aber der Centralerkrankung im Kindesalter einerseits, zum Teil anderseits auch der Ankylose des Ellbogens zuzuschreiben.

Von Ausschlag gebender Bedeutung für die Diagnose „Dystrophie“ ist das Fehlen der fibrillären Zuckungen und der Entartungsreaktion gegenüber der spinalen progressiven Muskelatrophie, bei der diese nie fehlen. Die fibrillären Zuckungen sollen nach Angabe des Patienten allerdings bei Beginn des

Leidens vorhanden gewesen sein, jetzt fehlen sie vollständig. Die elektrische Erregbarkeit ist, wie das meist der Fall ist, etwas herabgesetzt.

Die Krankheit verläuft fast immer ohne alle Störungen der Sensibilität, ohne Schmerzen und Parästhesien. Erstere Störungen sind bei unserem Patienten auf der rechten Seite gar nicht, auf der l. nur in geringem Grade vorhanden; dagegen wird über erhebliche Schmerzen geklagt. Es beweist dies eben, dass diese Erkrankung oft Verschiedenheiten darbietet und nicht stets ein und dasselbe Bild zeigt. Die Funktionsstörungen, die aus dieser Form resultiren, ergeben sich aus dem vorhin Gesagten eigentlich von selbst. Durch die Schwäche des Deltoideus muss natürlich die Gebrauchsfähigkeit des Arms leiden. Das Abstehen des r. Schulterblattes ist durch die Atrophie der dort sich ansetzenden Muskeln erklärbar; gleichfalls ergiebt sich die Beschwerlichkeit, das r. Bein zu strecken, aus der Atrophie und motorischen Schwäche des Quadriceps. Zum Schluss sei noch auf das allmälige Entstehen der Krankheit hingewiesen. Zuerst entwickelte sich eine Schwäche in der r. Schulter, dann erst nach 2 Jahren wurde auch die r. untere Extremität ergriffen, ein für diese Krankheit charakteristischer Verlauf. Aus dem Gesagten geht hervor, dass es sich in der That um Dystrophia muscularis progressiva handelt.

Es fragt sich nun, kann vielleicht ein Zusammenhang bestehen zwischen der cerebralen Kinderlähmung und der später eingetretenen Dystrophie. Ein Zusammenhang ist sicherlich nicht ohne Weiteres von der Hand zu weisen. Durch die Erkrankung im Kindesalter ist die Entwicklung des Rückenmarks offenbar geschädigt. Nach Strümpell[3]) zeigt nach cerebraler Kinderlähmung die Pyramidenbahn eine absteigende, secundäre Degeneration. Der Prozess ist, nach demselben Autor, in anatomischer Hinsicht der Vorderhornatrophie bei der Poliomyelitis vollständig ähnlich.

Bei letzterer Erkrankung hat man oft im späteren Alter eine Muskelatrophie sich entwickeln gesehen. Des besseren Verständnisses wegen will ich zuerst auf den Zusammenhang zwischen diesen beiden Krankheiten eingehen.

Bei dem Einfluss, den man zur Entstehung der progressiven Nerven- und Muskelatrophien neuerdings immer mehr der Heredität beizulegen sich genötigt sieht, hat man den schlummernden Keim auch hier in einer von Geburt an schwachen Anlage der betreffenden Vorderhornzelle gesucht. Voraussichtlich können aber noch andere Faktoren eine ähnliche Labilität der schon entwickelten Ganglienzelle hervorrufen, so dass wir auch hier eine angeborene von einer erworbenen Disposition zu trennen haben. Solcher schädigende Einfluss kann, abgesehen von allgemeinen Ernährungsstörungen, ein toxischer und infektiöser sein, oder aber die mangelnde Widerstandsfähigkeit beruht auf feineren oder gröberen anatomischen Veränderungen der Vorderhörner als Residuen früherer Krankheiten derselben. [Laer [4])]. Hierauf müssen wohl die Fälle von progressiver spinaler Muskelatrophie bei Individuen zurückgeführt werden, welche vor Jahren an Poliomyelitis anterior acuta erkrankt gewesen sind. Die Zahl derartiger Beobachtungen scheint keine ganz geringe zu sein, was hier durch eine kurze Litteraturübersicht unter Betonung der von den Autoren angegebenen aetiologischen Momente belegt werden mag. „Es sind," sagt z. B. Seeligmüller [5]) „gewisse Beziehungen der spinalen Kinderlähmung zur progressiven Muskelatrophie nicht zu verkennen. Es scheint nämlich, dass Individuen, die in ihrer Kindheit eine Poliomyelitis anterior acuta überstanden haben, im späteren Alter Gefahr laufen, wenn sie sich körperlichen Anstrengungen oder hochgradigen Durchnässungen und Erkältungen aussetzen, von progressiver Muskelatrophie befallen zu werden. Diese kann von den nicht gelähmten Extremitäten oder auch von den von der Kinderlähmung gar nicht oder wenig geschädigten Muskeln der gelähmten Extremitäten ihren Ausgang nehmen." Seeligmüller teilt 4 hierher gehörige Beobachtungen mit. In diesen Fällen waren an einem seit Jahren gelähmten Gliede oder an dem entsprechenden, bis dahin scheinbar gesunden oder an beiden gleichzeitig in sehr rapider Weise neue Erscheinungen von Lähmung und Muskeldegeneration aufgetreten.

In dem ersten Falle wurde das bis dahin scheinbar gesunde Bein von heftigem Zittern und hochgradigen fibrillären Zuckungen ergriffen; in dem zweiten Falle beide Arme, sowohl der seit der

Kindheit gelähmte, wie der bis dahin gesunde; im 3. Fall befiel das ursprünglich garnicht oder jedenfalls wenig afficierte Bein eine schnell fortschreitende Atrophie; im 4. Falle trat dieselbe an einem seit der Kindheit schwachen Arme in schneller und hochgradiger Weise, vornehmlich an der Schultermuskulatur auf. Die Zeit, die zwischen der spinalen Kinderlähmung und der Muskelatrophie verflossen war, liess sich nur in 2 Fällen genau bestimmen: in dem 1. betrug sie 15 und in dem 2. 27 Jahre.

Oulmont und Neumann [11]) haben dann 2 Fälle publiziert, bei denen in der Jugend Poliomyelitis überstanden wurde, auf welche erst nach 10 resp 20 Jahren typische Muskelatrophie erfolgte. [Thomas [6])].

Ähnliche Fälle veröffentlichten Ballet und Dutil [12]). Die eine Beobachtung betraf einen 34jährigen Mann, der im 1. Lebensjahre eine spinale Kinderlähmung überstanden hatte, später folgte eine Paraplegie und im 31. Lebensjahre eine sich in den Armen lokalisierende Muskelatrophie.

In dem 2. Falle hatte ein 18jähriges Mädchen in ihrem 3. Lebensjahr eine Poliomyelitis mit Beteiligung beider unterer Extremitäten durchgemacht. 8 Jahre später trat in den oberen Extremitäten Muskelschwund auf. [Thomas [6])].

Auf ähnliche Beobachtungen von Charcot-Raymond, [13]) Hayem [14]), Vulpian [15]), Rémond [16]) und Dutil [17]) wird von Garbsch [7]) hingewiesen, die sämmtlich auf den Zusammenhang zwischen der spinalen Kinderlähmung und dem späteren Muskelschwund hindeuten.

Als letzte könnte ich noch die Arbeit von Filbry [10]) erwähnen, welcher einen aus der hiesigen med. Klinik beobachteten Fall beschreibt.

Bei der Besprechung dieser Fälle ist aber die Frage, ob es sich bei dieser Form des Muskelschwundes um die typische Form handelt oder nicht, ganz verschieden beantwortet, ebenso die Frage, ob eine spinale Erkrankung oder eine primäre Myopathie vorliegt.

In den von Seeligmüller beschriebenen Fällen tritt die Muskelatrophie jedenfalls atypisch auf. Oulmont und Neu-

mann, sowie Ballet und Dutil halten ihre Fälle für typische Muskelatrophie, dagegen heben nach Garbsch [7]), Raymond, Charcot, Hayem, Vulpian und Rémond hervor, dass die später eintretende Atrophie nur eine Körperhälfte betraf. Daraus geht schon hervor, dass es sich in diesen Fällen von Muskelschwund nicht um die typische progressive Muskelatrophie handelt.

Aus dieser kurzen Zusammenstellung ergiebt sich einmal die relative Häufigkeit des Auftretens von spinaler Muskelatrophie bei in der Kindheit an Poliomyelitis erkrankten Personen, dann aber auch, dass unter den das Auftreten der 2. Erkrankung begünstigenden Einflüssen neben solchen noch unbekannter Natur jedenfalls lokale Muskelüberanstrengung von besonderer Bedeutung ist. Theoretisch erscheint die Aufeinanderfolge beider Erkrankungen bei demselben Individuum nicht unverständlich.

Ballet und Dutil sehen in dem alten infantilen Herd einen Locus minoris resistentiae, „bei manchen derartigen Individuen scheine das Feuer nur äusserlich gelöscht, dasselbe glimme unter der Asche, und eine günstige Gelegenheit könne es nach Jahren wieder entfachen, und dann zu einer raschen Zerstörung der Vorderhornzellen führen. Dutil spricht von einem im Rückenmark zurückgebiebenen Stachel. Bernheim wendet sich gegen die Auffassung einer durch einen entzündlichen Stachel bedingten propagation inflammatoire, weil die frische Erkrankung in sehr vielen Fällen weit entfernt von dem alten Herde auftrete, und sagt deshalb nur, dass bei derartigen Individuen eine besondere Diathese der Vorderhornzellen zu neuen Erkrankungen bestehe, die wohl eine Folge der ersten Krankheit, aber auch eine angeborene Schwäche der Zellen sein könne, so dass dann beide Erkrankungen schliesslich auf einer mangelhaften Anlage beruhten [Laehr [4])]. Die Möglichkeit einer derartigen angeborenen Minderwertigkeit ist nicht zu bestreiten; aber ein Beweis dafür lässt sich nicht geben. In den meisten Fällen dürften wir wohl auch ohne eine solche Annahme auskommen, wenn wir die anatomischen Laesionen ins Auge fassen, die die spinale Kinderlähmung setzt. Dass durch derartige nutritive Störungen die Ganglienzellen gegenüber neuen Schädlichkeiten weniger widerstandsfähig werden

und um so eher erliegen müssen, je schwerer im Einzelnen die primäre Schädigung ist, liegt auf der Hand.

Aus diesen Erörterungen dürften sich folgende Schlüsse ergeben. Für das Auftreten spinaler Muskelatrophien ist neben einer hereditären auch eine erworbene Disposition als wahrscheinlich anzunehmen. Letztere beruht in nicht zu seltenen Fällen — die Zahl wäre wohl eine noch grössere, wenn die Möglichkeit einer besseren Anamnese gegeben wäre — auf den Folgen einer in der Kindheit überstandenen Poliomyelitis; und zwar müssen hier in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle anatomisch bedingte Ernährungsstörungen der betreffenden Vorderhornzellen verantwortlich gemacht werden, welche letztere dann neuen, auf sie einwirkenden Schädlichkeiten wenig Widerstand leisten können und dabei leicht zu Grunde gehen. Unter diesen, sie später treffenden Schädlichkeiten ist der lokalen Muskelüberanstrengung eine nicht unwesentliche Bedeutung beizulegen, wie ich hernach an zwei Beispielen nachzuweisen versuchen werde.

Die Möglichkeit, dass derartige, secundär bedingte, anatomische oder auch nur funktionelle Störungen der Vorderhornzellen unter bestimmten Voraussetzungen auch den Keim für eine spätere myopathische Muskelatrophie bilden können, ist nicht auszuschliessen. Meines Wissens ist nur zweimal in der Litteratur auf letztere Kombination hingewiesen und zwar von Déjérine [8]) in der Médicine moderne, 1893, der bei einem 43jährigen Manne neben den Residuen einer alten Kinderlähmung der Beine sich langsam eine Erb'sche Muskeldystrophie (scapulo-humeraler Typus) entwickeln sich, und von Stern [9]), worauf ich später noch näher eingehen werde.

Wenn bislang auch noch nicht die Beobachtung gemacht ist, dass diese Erkrankung nach cerebraler Kinderlähmung eintrat, wie in dem von mir zu Anfang meiner Arbeit angeführten Falle, so ist es trotzdem als wahrscheinlich zu bezeichnen, dass die abgelaufene Encephalitis acuta ätiologisch mit der Dystrophie in Zusammenhang steht.

Nach diesen Erörterungen sei es mir gestattet, einen von Dr. Laehr [4]) (in den Charité-Annalen, Berlin 1894 S. 732) angeführten Fall anzufügen, der zwar nicht mit dem von mir geschil-

derten übereinstimmt, aber doch zeigt, wie sich nach spinaler Kinderlähmung eine Muskelatrophie entwickelt.

H-r., Schneider, 50 Jahre alt, hereditär nicht belastet, bekam in seinem zweiten Lebensjahre eine plötzliche Lähmung des r. Beines, die sich aber z. T. zurückbildete. Das Bein blieb nur im Wachstum zurück, war schwächer und magerer, als das l. Seit seinem 17. Jahre bemerkte Patient, dass sein Rücken krumm wurde, was er auf seine gebückte Stellung bei der Arbeit schob. Vor 5 Jahren fiel ihm nun zuerst auf, dass er nur mit Mühe die Nadel zwischen Daumen und Zeigefinger halten konnte; besonders im Daumen stellte sich grosse Schwäche ein. Bald wurde es ihm unmöglich, den Daumen den anderen Fingern gegenüber zu stellen. Zugleich bemerkte er eine Abnahme der Muskulatur des Daumenballens und des Handrückens, die bald zum völligen Schwunde führte. Er konnte den 4. und 5. Finger nicht mehr adducieren, dagegen blieb Beugung und Streckung der Finger unversehrt.

Status: Das r. Bein des Patienten ist verkürzt, um 10 cm dünner als das l. und im Ganzen stark abgemagert; es liegt abduciert und im Kniegelenk flektiert, in Folge der Kontraktion der Beuger des Unterschenkels, die sich nicht vollständig ausgleichen lässt. Das Becken steht schief, r. tiefer, als l.; das Hüftgelenk schlottert, so dass man den Oberschenkel gegen das Becken in excessiver Weise nach allen Richtungen hin bewegen kann; die Achillessehne ist verkürzt. Beugung im Hüftgelenk, Streckung im Kniegelenk ist aufgehoben; Bewegungen im Hüftgelenk werden durch Beckenbewegungen ersetzt. Von den Streckern des Fusses wirkt nur noch der Tibialis anticus. Das Kniephänomen ist aufgehoben, dagegen ist das Gefühl für Berührung, Druck, Stich und Temperatur überall erhalten.

Im l. Bein sind alle Bewegungen vorhanden, indes lässt sich eine gewisse Schwäche, besonders bei Beugung im Hüftgelenk und Streckung im Kniegelenk feststellen. Das Kniephänomen ist auch hier aufgehoben. Blase und Mastdarm functioniren normal.

Im r. Arm sind alle aktiven Bewegungen im Schulter-Ellbogen und Handgelenk völlig und mit nötiger Kraft erhalten.

auch die Muskulatur genügend entwickelt. Sehr beträglich ist dagegen die Atrophie der kleinen Handmuskeln; Thenar, Hypothenar und Spatia interrossea sind fast völlig geschwunden, wir finden eine ausgesprochene Klauenhand. Die Finger sind in den Metacarpophalangealgelenken überstreckt, in den Interphalangealgelenken gebeugt, und können hier nicht gestreckt werden. Die Beugung des kleinen Fingers ist erhalten. Abduction und Adduktion sind sehr beeinträchtigt. Der l. Arm ist in allen Bewegungen völlig intact.

Die electrische Prüfung ergiebt schwere Herabsetzung, zum Teile völliges Erloschensein der elektrischen Erregbarkeit im r. Bein, geringe Störungen im l. Bein. Entartungsreaction ist bei dem langem Bestehen der Lähmung (48 Jahre) nicht mehr nachweisbar oder doch nur in einzelnen Muskeln angedeutet. Vollständig erloschen ist die Erregbarkeit im Gebiet des r. N. cruralis, N. obturatorius und N. peroneus (excl. M. Tibialis anticus). Links findet sich eine Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit im Gebiet des N. cruralis und N. obturatorius. In der r. oberen Extremität finden wir in den kleinen Handmuskeln die Zeichen der Entartungsreaktion, sonst normale Verhältnisse.

Wir finden also hier eine Muskelatrophie, welche sich auf die kleinen Handmuskeln der r. Hand (vornehmlich Ulnarisgebiet, doch zum Teil auch Medianusgebiet) beschränkt.

Von besonderem Interesse ist es, dass sich diese Atrophie nur an der r. Hand entwickelt hat. Zur Erklärung kann eine Reihe von Momenten herangezogen werden. Einmal war das anfängliche Leiden r. stärker ausgeprägt, und ist es in dieser Hinsicht beachtenswerth, dass der Patient immer mit der r. Hand nicht so gut manipuliren konnte, wie mit der l. (er ist deshalb linkshändig). Ferner hat er sich seit seinem 10. Lebensjahr stets mit der r. Hand auf einen Stock gestützt, und ist er selbst der Meinung, dass hierdurch die Atrophie bedingt sei. Dafür spricht der Umstand, dass in der That nur die kleinen Handmuskeln betroffen sind, dass ferner mit dem Aufenthalt des Patienten im Krankenhaus (er darf sich seit der Zeit des Stockes nicht mehr bedienen) der Zustand nicht vorgeschritten ist, sondern sogar eine geringe Besserung erfahren hat. Somit dürfen

wir auf die bekannte Thatsache hinweisen, dass wiederholter Druck auf Muskeln und einseitige Ueberanstrengung derselben bisweilen ebenfalls zu circumscripter Muskelatrophie führen können (cf. professionelle Paresen). Laehr ist nun der Meinung, dass das Rückenmark r. seit der Erkrankung im Kindesalter einen locus minoris resistentiae bildet, und zweitens die Gelegenheitsursache der Muskelatrophie in dem Druck des Krückstockes und der Ueberanstrengung der kleinen Handmuskeln liegt.

Auf einen ähnlichen Fall von Muskelatrophie nach spinaler Kinderlähmung, wo gleichfalls Überanstrengung das aetiologische Moment war, wird in der Dissertation von Dr. Garbsch[7]) hingewiesen. Es entwickelte sich bei dem betreffenden Patienten eine vollständige Atrophie des Triceps auf der in der Jugend schon erkrankten Seite. Der Patient war Weber und hatte als solcher häufige Streckbewegungen mit dem nunmehr erkrankten Arme machen müssen.

Aus diesen beiden Krankengeschichten geht schon zur Genüge hervor, dass es sich hier nicht um progressive Muskelatrophie handelt. Zunächst beschränkt sich der Prozess trotz der langen Dauer vollkommen auf eine obere Extremität, während die andere frei blieb, was ja bei der typischen progressiven Muskelatrophie nie vorkommt.

Sodann findet sich für die Erkrankung der betreffenden Muskeln eine genügende Erklärung in den Schädlichkeiten, denen sie ausgesetzt waren. Bei H-r. betonte ich, dass er sich seit frühster Jugend ausschliesslich auf einen Krückstock stützte, so dass ein starkes Gewicht die kleinen Handmuskeln zusammendrückte.

Bei dem Patienten, von dem Dr. Garbsch berichtet, erklärt sich der alleinige Schwund des Triceps aus dessen Beschäftigung.

An letzter Stelle möchte ich noch einen Fall anführen, der in der medizinischen Klinik in Königsberg zur Beobachtung gelangte und von Dr. Stern[9]) veröffentlicht wurde. Er ist deshalb besonders bemerkenswert, weil er vielleicht in etwas dem von mir angeführten ähnelt.

Marie Herzmoneit, 11 Jahre alt, einziges Kind ihrer Eltern. Heredität ausgeschlossen. Bis zum 4. Lebensjahre ist Patientin vollständig gesund gewesen, hat sich körperlich und geistig normal entwickelt. An Krämpfen hat sie nie gelitten. Vor nunmehr 7 Jahren ist den Angehörigen aufgefallen, dass das Gesicht des Kindes schief sei, und bald danach ist auch eine Behinderung in den Bewegungen des linken Armes aufgetreten, dann zeigten auch die unteren Extremitäten eine erhebliche Schwäche, und besonders schwerfällig und unbeholfen wurden die Bewegungen, als nun das rechte Bein „im Wachstum zurückblieb", was angeblich seit dem 7. Jahre (also 3 Jahre nach Beginn der Erkrankung) der Fall gewesen ist. Der Gang wurde unsicher, nur mit Mühe konnte das Kind sich am Geländer die Treppe heraufziehen, doch hat es den Weg zur Schule, auf einen Stock gestützt, regelmässig zurückzulegen vermocht; auch im Hause sich nützlich gemacht. In den letzten Jahren haben sich die Störungen im Gebrauch der Glieder noch weiterhin gesteigert, anderweitige Erscheinungen sind nicht hinzugetreten. Die Angaben sind lediglich von der Kranken selbst zu erheben und in Anbetracht des jugendlichen Alters und des dazwischen liegenden Zeitraumes mit Vorsicht zu verwerten.

M. Hermoneit ist von kräftigem Körperbau und mässig guter Ernährung. Einen sehr eigentümlichen Anblick gewährt das Gesicht. Die l. Gesichtshälfte ist nicht nur starr und ausdruckslos, sondern viel umfangreicher und besonders in der Regio submaxillaris massiger entwickelt, als die rechte. Die Stirn ist links platt, reicht höher hinauf, als rechts, und während die rechte Seite bei mimischen Bewegungen sich in Falten legt, bleibt die linke völlig unbeweglich. Das linke obere Augenlid ist stärker entwickelt. Die Augenmuskeln funktioniren gut, die l. Pupille ist etwas weiter, als die r. beide verengern sich auf Lichteinfall. Visus normal, Augenhintergrund gleichfalls. Die Nase sieht ein wenig nach r. hinüber; das Filtrum ist in toto nach derselben Seite verschoben, auch der Mund in der Ruhestellung nach rechts verzogen. Die Lippen in ihrem l. Teile stark gewulstet, und während die Unterlippe herabhängt, scheint die obere ein wenig ectropionirt. Betrachtet man die Zunge bei geöffnetem Munde in der Ruhelage, so scheint der Boden der

Mundhöhle allein von der l. Hälfte der Zunge ausgefüllt zu werden, zu dem die rechte sich wie ein Appendix ausnimmt. Beim Herausstrecken weicht die Zunge nach links ab. Das linke Gaumensegel bleibt beim Phonieren etwas zurück, Uvula in der Mittellinie. Schlingbeschwerden nicht vorhanden, Sprache entschieden behindert, etwas näselnd. Die Haltung des Kindes erinnert lebhaft an die Kranken mit Pseudohypertrophia musculorum.

Die Schulterblätter stehen flügelartig vom Thorax ab, die Arme fallen schlaff nach hinten herab, der Leib ist vorgestreckt. Lordose der Wirbelsäule in der Lendengegend. Nates übermässig entwickelt, die unteren Extremitäten von fast athletischem Aussehen. Der Gang ist watschelnd, die Beine werden mühsam gehoben. Patientin ist nicht im Stande, sich ohne Hülfe vom Boden zu erheben. Die Muskulatur der Schultern ist beiderseits in hohem Grade atrophisch, die Fossae supra- und infraspinata zeigen erheblichen Muskelschwund, desgleichen sind Pectoralis und Deltoideus dürftig entwickelt. Auf der l. Seite Atrophie stärker ausgesprochen als r. Der l. Arm kann nur bis zur Horizontalen gehoben werden, während der r. alle Bewegungen ausführen kann. Auch die motorische Kraft links geringer. Die Muskulatur der Hände zeigt nichts Auffälliges. Nirgends ist fibrilläres Muskelzucken zu bemerken. Recht dürftig entwickelt ist ferner die Rückenmuskulatur, was bei dem grossen Umfang der Nates und besonders der Unterschenkel sehr ins Auge fällt. Wadenmuskulatur stark hypertrophiert, fühlt sich derb und stramm an. Der r. Fuss steht in Varo-equinus-Stellung. Das r. Bein erheblich kürzer als das linke. Sehnenreflexe herabgesetzt, aber vorhanden; Schmerzen oder andere Sensibilitätsstörungen bestehen nirgends, insbesondere ist das Gebiet des l. Facialis und die l. obere Extremität frei von ihnen. Elektrische Erregbarkeit im Gebiet der erkrankten Muskulatur für galvanischen wie faradischen Strom herabgesetzt, doch besteht nirgends Entartungsreaktion oder träge Zuckung. Puls, Respiration, Urin normal.

Es unterliegt wohl keinem Zweifel, dass wir es hier mit der Duchenne'schen infantilen Form der progressiven Muskel-

atrophie zu thun haben. Die Spitzfussstellung der rechten unteren Extremität unserer Patientin macht aber noch eine Bemerkung notwendig, gleichfalls das Zurückbleiben der rechten Unterextremitäten im Wachstum. Dies ist allerdings erst im 7. Lebensjahr bemerkt worden, unbedingten Glauben verdient aber diese Angabe aus den vorhin angeführten Gründen wohl nicht, und es liegt der Gedanke nahe, dass auch hier etwa Residuen einer Kinderlähmung vorliegen.

So berichtet auch Westphal von einem Patienten mit progressiver Dystrophia muscularis, dessen Fuss sich in Varo-equinus-Stellung befunden, dessen ganze Extremität von Jugend auf verkürzt gewesen sei. Er lässt die Frage offen, ob es sich hier um eine zufällige Complication mit einer in frühester Jugend überstandenen Kinderlähmung gehandelt habe, oder ob ein innerer Zusammenhang bestehe. [Stern[9])].

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, dem G. R. Prof. Dr. Quincke wegen Überlassung vorstehender Arbeit und der freundlichen Unterstützung meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1) Fernholz, Dystophia muscularis progressiva. Inaug.-Diss. Berlin 1896.
2) Erb, Neurologisches Centralblatt. 1889.
3) Strümpell, Lehrbuch der spec. Pathologie und Therapie der innern Krankheiten. III. Band.
4) Laehr, Charité-Annalen. Berlin 1884. S. 738, 740, 732.
5) Seeligmüller, über spastische spinale Paralysen bei Kindern (Jahrbücher für Kinderheilkunde. N. F. XIII.)
6) Thomas Emile, de l'atrophie musculaire progressive consécutive à la Paralysie infantile. Thèse de gèneve 1886, S. 68, 73.
7) Garbsch, die Differentialdiagnose der progressiven Muskelatrophie. Inaug.-Diss. Berlin 1890. S. 19. 22.
8) Déjérine, Médicine moderne, 1893.
9) Stern, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie (juvenile Form — Erb) mit halbseitiger Beteiligung des Gesichtes. Naunyn. Mitteilungen aus der medic. Klinik zu Königsberg. 1888.
10) Filbry, Über progressive Muskelatrophie nach spinaler Kinderlähmung. Kiel Inaug.-Diss. 1898.
11) Oulmont und Neumann, Gaz. hebdom. 1881. Nr. 47.
12) Ballet und Dutil, Revue médicale IV. 1884, pag. 18.
13) Charcot-Raymond, Gazette médicale de Paris 1875, pag. 225.
14) Hayem, Bulletin de la Société de biologie 1879.
15) Vulpian, Clinique médicale de la Charité 1879.
16) A. Remond, Progrès médical 1889. Nr. 2.
17) Dutil, Gazette médicale de Paris 1888. Nr. 1.

Die Nrn. 11—17 konnten im Original nicht von mir eingesehen werden.

Vita.

Ich, Hubert Bisping, katholischer Confession, wurde geboren am 4. Mai 1873 zu Emsdetten in Westfalen. Ich besuchte 4 Jahre die Rektoratschule in meiner Heimat, darauf 5 Jahre das Gymnasium in Meppen, welches ich Ostern 1893 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Darauf studierte ich Medizin in Freiburg, Greifswald, Kiel, München und Berlin. In Kiel bestand ich am 1. März 1895 die ärztliche Vorprüfung, am 15. Februar 1898 das medizinische Staatsexamen und am 7. März das Examen rigorosum.